

SECCIÓN DE CASOS CLÍNICOS

Tumor fibroso solitario orbitario: reporte de un caso

Dr. Arturo Jaime Gallegos-Valencia, Dra. M. Cinthia Fuentes-Cataño, Dra Sara Isabel Plazola

RESUMEN

Introducción: El tumor fibroso solitario de órbita es una neoplasia de origen mesequimatoso poco común en niños.

Caso clínico: Paciente masculino de 11 años con aumento de volumen, de 6 meses de evolución, localizado en región orbitaria superonasal y diplopia. El ultrasonido mostró masa bien definida con reflectividad media baja, atenuación y signos de vascularidad. En la tomografía computada se encontró lesión bien circunscrita, extraconal. Se hizo resección total del tumor. La histología revela células en remolino dispuestas en una matriz de tejido colágeno.

Discusión: Los tumores fibrosos solitarios se caracterizan por proptosis indolora, generalmente son poco agresivos y siguen un curso lento e indolente. El tratamiento consiste en la escisión simple del tumor.

Palabras clave: Tumor fibroso solitario de órbita, tumores orbitarios en niños.

SUMMARY

Introduction: Solitary Fibrous Tumors (SFT) of the orbit are uncommon tumors of mesenchymal origin, usually not present in pediatric population.

Case report: An 11-year-old boy had a history of 6 months of swelling of his right upper lid, a palpable mass of the orbit and diplopia. The ultrasound showed low reflectivity, attenuation and vascularity signs in the lesion. In the computerized tomography image we found a well circumscribed, extraconal mass with mild modeling of the orbital roof. The tumor was totally excised. Histological examination disclosed a spindle cell tumor.

Discussion: Orbital SFT is characterized by painless proptosis, it generally shows a slow, indolent and nonaggressive course, reaches a size up to 4.5 cm, and can be cured by single excision.

Key words: Solitary fibrous tumor, orbit, orbital tumors in children.

INTRODUCCIÓN

El Tumor Fibroso Solitario (TFS) es un tumor poco común de origen mesenquimatoso, descrito por primera vez por Klemperer y Rabin en la pleura en el año de 1931. Este tumor se origina de sitios pleurales y extrapleurales incluyendo pulmón, pericardio, mediastino, médula espinal, peritoneo, hígado, testículos, nasofaringe, senos paranasales, glándula tiroides, glándulas salivales, saco lagrimal y órbita (1-3). Desde que en 1994 Westra describió dos casos de TFS de órbita con sus características histológicas e inmunohistoquímicas propias, como una fuerte reactividad a CD34, se han reportado nuevos casos en la literatura mundial (4).

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 11 años de edad que acude por presentar aumento de volumen, edema y diplopia de 6 meses de evolución. A la exploración oftalmológica se encuentra agudeza visual de 10/10 en ambos ojos, PIO de 18 en ojo derecho y 14 en ojo izquierdo. En ojo derecho se observa aumento de volumen en párpado superior de aproximadamente 2 x 3 cm, limitación de la aducción y supraducción, así como desplazamiento inferior y temporal del globo ocular, apertura palpebral de 7 mm, hendidura palpebral de 28 mm, función del elevador de 6 mm y proptosis de 3 mm. Polo posterior de características normales en ambos ojos (Figura 1).



Fig. 1. Foto clínica de paciente de 8 años de edad con un cuadro crónico de proptosis y edema palpebral.

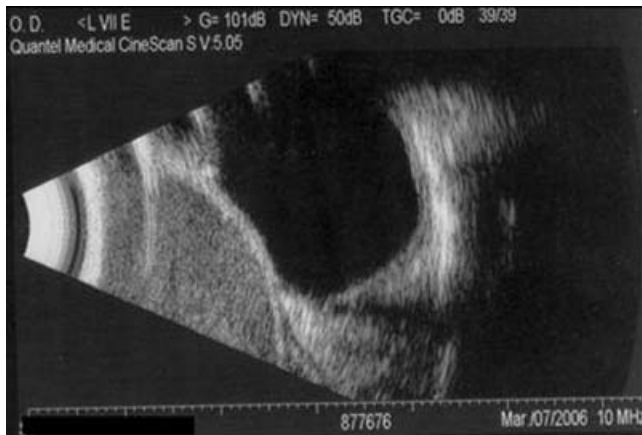


Fig. 2. Ecografía de un paciente masculino de 8 años de edad con una masa endurecida supero nasal de aprox. 30 mm de longitud.

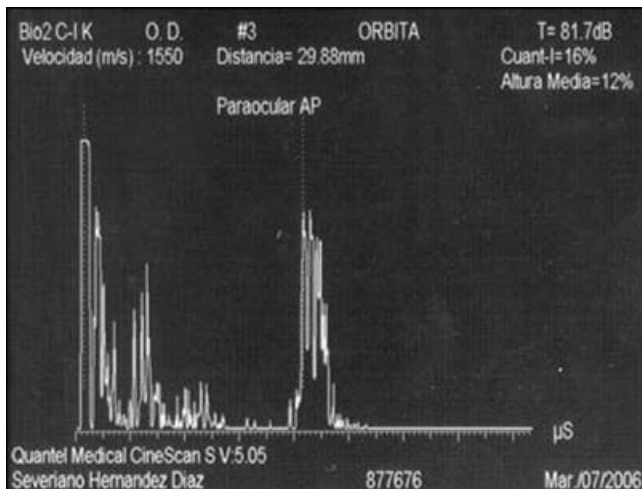


Fig. 3. Ecografía con modo A estandarizado en la cual se observa una reflectividad media baja, irregular con cierta atenuación. Borde posterior bien definido. Signos de vascularidad presentes.

Se realizó ecografía en modo B (Figura 2) en la que se encuentra una masa paraocular superonasal de aproximadamente 30 mm de longitud, bien delimitada, homogénea que moldea al globo ocular, no aumenta de tamaño al realizar maniobras de Valsalva. En la ecografía modo A estandarizado (Figura 3) se observa reflectividad media baja de las estructuras internas de la lesión, con cierta irregularidad y atenuación por el gran tamaño, borde posterior bien definido y signos de vascularidad presentes.

El ultrasonido Doppler muestra las características del flujo sanguíneo en un vaso nutricional de la lesión paraocular (Figura 4).

En la TAC, corte coronal, se observa una lesión de densidad homogénea, similar al parénquima cerebral, de bordes bien definidos; en el corte sagital se observa esta misma lesión (Figura 5).

Se realiza biopsia excisional del tumor. Macroscópicamente presenta aspecto sólido y firme. A la microscopía se observan células dispuestas en forma de remolino y fibras de colágena.

La última revisión revela ortoposición en la posición primaria de la mirada. No se palpa ni se identifican otras masas paraoculares. No hay limitación a los movimientos oculares.

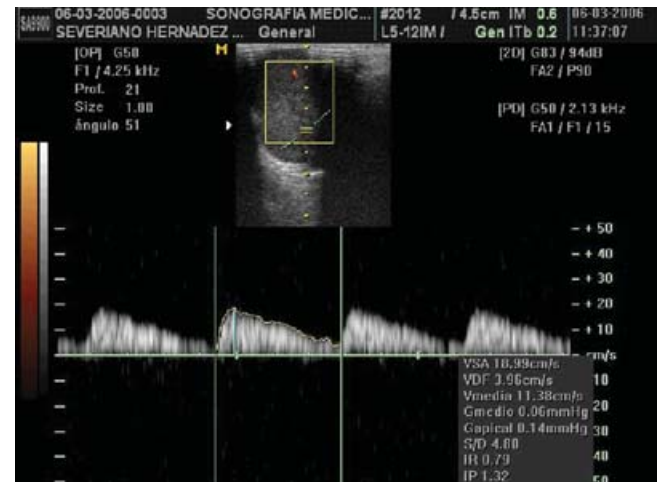


Fig. 4. Ecografía Doppler.



Fig. 5. TAC corte axial.

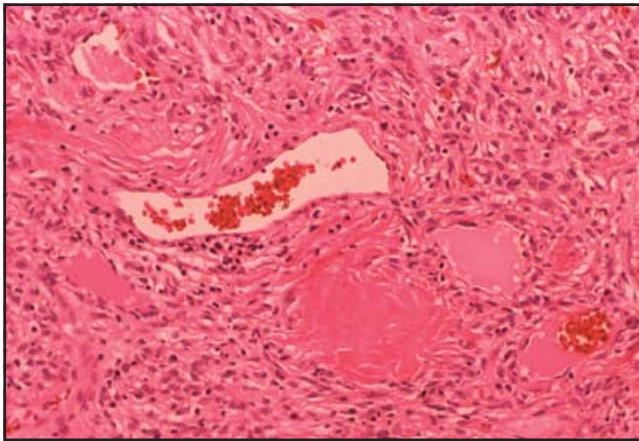


Fig. 6. Foto de corte histológico. Resalta la orientación celular en forma de remolinos.



Fig. 7. Evolución del paciente a 4 meses de la cirugía.

La diplopia desapareció. La agudeza visual se mantiene en 10/10 y la presión intraocular dentro de límites normales.

DISCUSION

El TSF se presenta frecuentemente en adultos mayores de 47 años, con proptosis indolora, unilateral. Los pacientes pueden presentar en menor frecuencia visión borrosa, edema palpebral, dismotilidad y masa palpable; la obstrucción de la vía lagrimal ha sido reportada en dos pacientes (5). Estos tumores crecen de cualquier sitio de la órbita, raramente muestran evidencia de extensión ósea o infraorbitaria (4, 6). Se han reportado previamente 3 casos en niños de 9, 10 y 14 años.

Los hallazgos principales son los de una lesión ocupativa bien definida sin infiltración del nervio óptico ni músculos. Algunos autores reportan encontrar espacios quísticos intralesionales, así como otros han encontrado un patrón más homogéneo. Normalmente es poco compresible y no aumenta de tamaño con maniobras de Valsalva, puede llegar a mol-

dear la pared ósea, así como causar indentación ocular (5, 7). En muchos casos la primera impresión diagnóstica es la de una masa de origen angiomas, schwannomas o histiocitomas fibrosos, y antes del desarrollo de la inmunohistoquímica muchos de estos tumores pudieron confundirse (8). El diagnóstico diferencial en la población pediátrica incluye al histiocitoma fibroso, tumores de la vaina del nervio óptico, linfangioma, hemangioma, malformaciones vasculares, hemangiolinfangioma, pseudotumor inflamatorio, meningioma o rhabdomyosarcoma, sin embargo el TFS representa un tumor infrecuente en la población pediátrica (2-4, 9).

Al examen macroscópico se aprecia una lesión bien delimitada, pseudoencapsulada, con dimensiones que pueden variar de 2.1 hasta 5.7 cms (6). Histológicamente las principales características son el componente fibrocolagenoso y la orientación celular en forma de remolinos (spindle-shape). El diagnóstico final se hace con inmunohistoquímica. Marcadores como el CD34 y la vimentina son fuertemente positivos y constantes; otros marcadores como el muscular, epitelial, vascular, neuronal y glial son negativos. La inmunorreactividad con CD34 es característica lo que demuestra su origen mesenquimal, mientras que la proteína S100 y el antígeno epitelial son negativos. La positividad con CD34 se ha encontrado en otros tumores como el dermatofibrosarcoma, tumores de músculo liso, neurofibroma y schwannoma. El análisis histopatológico con CD34 ha mejorado el diagnóstico de este tumor (3-4, 9, 10).

No existen criterios histopatológicos avalados que diferencien tumores benignos de malignos, sin embargo, la presencia de atipias, hiper celularidad, recuento mitótico alto (> 4 mitosis por campo de alto poder) y pleomorfismo celular se describen como factores de comportamiento agresivo del tumor (1, 11). Clínicamente estos tumores se manifiestan con invasión adyacente a tejidos, recurrencia y metástasis a distancia.

Sólo una pequeña porción de los tumores fibrosos solitarios tendrá un comportamiento agresivo con invasión a tejidos vecinos. El TFS de órbita es generalmente benigno, de crecimiento lento y curso indolente, y raramente recurre.

El tratamiento de elección, y en su gran mayoría curativo, es la escisión simple. Es importante que la resección sea completa y hacer seguimiento de los pacientes debido a la posibilidad de recurrencia. La quimioterapia se ha reportado en casos de transformación maligna o metástasis.

El tumor solitario de órbita es infrecuente en niños, este caso se presenta con diplopia, un signo clínico poco habitual.

REFERENCIAS

1. Glazer-Hockenstein C, Syed NA, Warhol M, Gausas RE. Malignant solitary fibrous tumor metastatic to the orbit. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 2004; 20(6):471-473.
2. Alexandrakakis G, Jonhson TE. Recurrent orbital solitary fibrous tumor in a 14-year-old-girl. *Am J Ophthalmol* 2000; 130(3):373-376.

3. Ramdial PK, Nadvi S. An unusual case of proptosis: Orbital solitary fibrous tumor case report. *Neurosurgery* 1996; 38(5):1040-1043.
4. Bernardini FP, de Conciliis C, Schneider S, Kersten RC, Kulwin DR. Solitary Fibrous Tumor of the orbit. Is it rare? Report of a series and review of the literature. *Ophthalmology* 2003; 110(7):1442-1448.
5. Gigantelli JW, Kincaid MC, Soparkar CNS y cols.. Orbital Solitary Fibrous Tumor: Radiologic and histopathologic correlations. *Ophtal Plast Reconstr Surg* 2001; 17:207-214.
6. Krishnakumar S, Subramanian N, Mohan R, Mahesh L, Biswas J, Rao NA. Solitary Fibrous Tumor of the orbit: A clinopathologic study of six cases with review of the literature. *Survey Ophthalmol* 2003; 48(5):544-554.
7. Jonhson T, Onofrey CB, Ehliels FJ. Ecography as a useful adjunct in the diagnosis of orbital Solitary Fibrous Tumor. *Ophtal Plast Reconstruct Surg* 2003; 19(1):68-74.
8. Polito E, Tosi GM, Toti P, Schurfeld K, Caporossi A. Orbital Solitary Fibrous Tumor with aggressive behavior. Three cases and review of the literature. *Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol* 2002; 240:570-574.
9. Ing EB, Kennerdel JS, Olson PR, Ogino S, Rothfus WE. Solitary Fibrous Tumor of the Orbit. *Ophtal Plast Reconst Surg* 1998; 14(1):57-61.
10. Hayashi S, Hideyuki K, Hirato J, Sasaki T. Solitary Fibrous Tumor of the orbit with extraorbital extension: Case report. *Neurosurgery* 2001; 49(5):1241-1245.
11. De Backer CM, Bodker F, Putterman AM, Beckman E. Solitary Fibrous Tumor of the orbit. *Am J Ophthalmol* 1996; 121:447-449.

Cita histórica:

La iridencleisis, como recurso terapéutico del glaucoma, fue descrita por **Hebert** en 1905 (*Herbert H. Subconjuntival fistula operation in the treatment of primary chronic glaucoma. Trans Ophthalmol Soc UK 23:324, 1905*).